

# Hemofiilia ja pseudotuumor

Resident Galina Šeremeta

27.10.2010

# HEMOFIILIA A

**Klassikaline hemofiilia;** faktor VIII defitsiitne hemofiilia.

## **Definitsioon:**

Pärilik vere hüübimissüsteemi haigus, mille põhjuseks on plasmavalgu - VIII faktori aktiivsuse vähenemine, mis mõjutab vere hüübimisomadusi.

# HEMOFIILIA A

- Haigus pärandatakse x-liitelisel retsessiivsel teel. Haigust kandev geen asub x-kromosoomil. Naised on haiguse kandjad. 50%-l nende poeglastest esineb hemofiilia ja 50% tütarlastest on haigusekandjad.
- Hemofiilia A esinemissagedus on 1 juhtum 10 000 mehe kohta aastas.

# HEMOFIILIA B

**Christmas tõbi; faktor IX defitsiitne hemofiilia.**

**Definitsioon:**

**Pärilik vere hüübimissüsteemi haigus, mille põhjuseks on plasmavalgu - IX faktori aktiivsuse vähenemine, mis mõjutab vere hüübimisomadusi.**

# HEMOFIILIA B

- Hemofiilia B on tingitud IX hüübimisfaktori puudulikkusest. Haigus pärandatakse x-liitelisel retsessiivsel teel. Haigust kandev geen asub x-kromosoomil. Naised on haiguse kandjad. 50%-l nende poeglastest esineb hemofiilia ja 50% tütarlastest on haigusekandjad

# VII FAKTORI DEFITSIIT

## **Definitsioon:**

**Pärilik haigus, mis põhjustab vere hüübimishäiret tingituna plasmavalgu – VII faktori puudulikkusest.**

# VON WILLEBRANDI TÕBI

## **Definitsioon:**

**Pärilik veritsushaigus, mida põhjustab von Willebrandi faktori (vWf) puudulikkus.**

**Von Willebrandi faktor aitab trombotsüütidel kleepuda veresoone seinale ja üksteise külge. VWf defitsiidi korral on see protsess häiritud ja esineb veritsustendents. Lisaks esineb VIII faktori defitsiit, kuna vWf on selle hüübimisfaktori kandjavalik.**

# Hemofiilia sümptomid

## ■ Sümptomid:

- \* Suured verevalumid lihastesse
- \* Iseeneslik veritsuse tekkimine
- \* Veritsus liigestesse, sellega kaasnev valu ja paistetus
- \* Mao-sooletrakti ja kuseteede verejooks
- \* Veri uriinis või väljaheites
- \* Pikaajaline veritsus vigastatud kohtadest, hamba tõmbamise ja operatsioonide järgselt



# Hemofiilia tüsistused

## **Tüsistused:**

- Kroonilised liigesmuutused, mis on tekkinud korduvatest liigesesisestest verejooksudest
- Korduvad verekomponentide ülekanded tõstavad hepatiidiviirusega või inimese immuundefitsiitse viirusega (HIV) nakatumise ohtu; praegu kasutusel olevad faktorikontsentraadid on suhteliselt ohutud
- Ajusisese verevalumi tekkimise oht, mille tagajärjed võivad olla eriti rasked

# Hemofiilia tüsistused

## 1. Eluohtlikud hemorragiat:

- Raske, korduv trauma, näiteks liiklusavariid
- Intratserebraalne hemorraagia
- seedetrakti verejooks

## 2. Mitte ohtlikud verejooksud:

- hemartroos
- lihasesisene verejooks
- aneemia

## 3. Tagajärjed korduvad hemorragiat:

- hemofiilne artropaatia
- hemofiilne pseudotuumor
- Volkmani isheemiline kontraktuur

# Hemofiilia ja pseudotuumor

- Hemofiilne pseudotuumor on harva esinev tüsistus, 1-2% patsientidel, kellel on rasked hemofiilia juhtumid.
- Pseudotuumor kujuneb korduvate verejooksude tõttu ekstraatikulaarses muskuloskeletaalsüsteemis.
- Pseudotuumor kahjustab mehaaniliselt luid ja pehmeid kudesid. Mõnikord siiski ületab anatomilisi piire.
- Radioloogiline pilt on seotud kliiniliste sümptomitega, konkreetse asukohaga ja sõltub verejooksu ulatusest.

# Hemofiilia ja pseudotuumor

- Röntgeni, ultraheli, CT ja MRT uuringud mängivad tähtsast rolli hemofiilia diagnostikas, iseloomustamises ja ravis.
- Näiteks, USA-s 1994. aastal raviti 23 patsienti hemofiiliaga, mille põhjuseks oli pseudotuumor (15-l luu- ja 14 pehmete kudede kahjustused).
- USA-s tehtud uuringud näitasid radioloogilise leiuvärruvarieeruvust hemofiilise pseudotuumori puhul.

# Hemofiilia ja pseudotuumor

## Luu pseudotuumor

- Korduvate verejooksude tõttu luudes tekib pseudotuumor ja tulemuseks on hemofiilne artropaatia.
- Luudest sagedamini: reieluu, sääreluu, vaagnaluud ja väikesed käeluud.
- Radioloogilised muutused erinevad ulatuse, lokalisatsiooni, verejooksu staadiumi, medullaarse luukahjustuse, luu korteksi muutuste, erinevat tüüpi periostaalse reaktsiooni ja ümbritseva pehmekoe muutuste poolest.
- Sageli võib hemofiilne pseudotuumor meenutada teisi tuumoreid ja nakkushaigusi, mis samuti kahjustavad liigeseid.
- Ravi: 1. konservatiivne meetod: säilitada liigese funktsioon  
2. radikaalne meetod: eemaldamine ja kiiritamine

# Hemofiilia ja pseudotuumor

## Luusisesed lesioonid

- Rõ ü/v-1 ühe- või mitmekambriline ekspansiivne lesioon  
Esinevad toorluudes koos meta-, epifüüsi haaratusega, ekstsentrilise epitsentriga.
- Võib esineda luu korteksi paksenemist või õhenemist ja skleroosi. Pilt 1A, 2B.

# Hemofiilia ja pseudotuumor

- **Pilt 1.** 23 a. mees pseudotuumor paremas kandluus. Külgsuunas ekspansiivne, osteolüütiline lesioon, mis haarab terveid kandluud. Osteolüütiline ala muudab luukoe tihedust. Korteksi tihedus näitab protsessi kroonilisust. Talokruraalliigeses hemofiilne artropaatia.



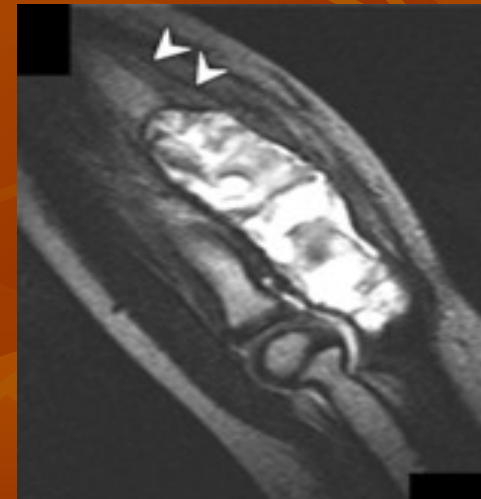
**Pilt 1.**

# Hemofiliia ja pseudotuumor

- **Pilt 2A.** 6 a. poiss.
- Küünarvarres on ekspansiivne osteolüütiline lesioon, mis piirdunud küünarluu proksimaalse osaga. Lesioon ulatub subkondraalsele. Luu korteks difuusselt õhenenud koos fokaalse kortikaalse tihenemisega ja distaalsosas erineva perifeerse skleroosiga
- **Pilt 2B.** MRT uuringul T2 sekventsisis on lai hemoraagiline mass, mis asendab küünarluu.



Pilt 2 A



Pilt 2 B



# Hemofiilia ja pseudotuumor

- Trabeekulites ja septides osteolüütilised kahjustused. Võivad esineda kaltsifikaadid. Pilt 3.
- Progresseruv laienemine tekitab deformatsioone või patoloogilisi fraktuure.

# Hemofiilia ja pseudotuumor

- **Pilt 3A.** 27a.mees parema sääreluu pseudotuumoriga. Metadiafüüsis piirdunud multilobulaarne osteolüütiline kahjustus, kortikaalse skleroosiga kuni põlveliigeseni.
- **Pilt 3B.** 3a ja 6 kuud hiljem kahjustus laienenud, lisandunud reieluu haaratus.



**Pilt 3A**



**Pilt 3B**

# Hemofiilia ja pseudotuumor

## **Differentsiaal diagnoos:**

- Gigant cell tuumor
- Desmoplastic fibroma
- Plasmacytoma
- Metastasis

## **Tuumoriga sarnased lesioonid:**

- Solitaarne luutsüst
- Aneurüsmatiline luutsüst
- Brown tumor

## **Infektsioonid :**

- Echinococcosis

# Hemofiilia ja pseudotuumor

- KT uuring on informatiivne korteksi muutuste ja periostaalse reaktsiooni hindamisel.
- MRT uuringul on hästi eristatavad luu intra-ja ekstramedullaarne osa ning pehmekoe muutused.
- MRT-1 iseloomulik intramedullaarne tsüstiline lesioon koos heterogeense verdumisele viitavate komponentidega.

# Hemofiilia ja pseudotuumor

**Pilt 4.** 16 a. poiss

**Pilt 4A.** Röntgeni vasakust õlaliigesest.

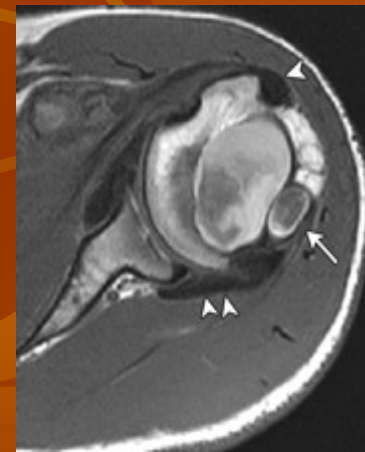
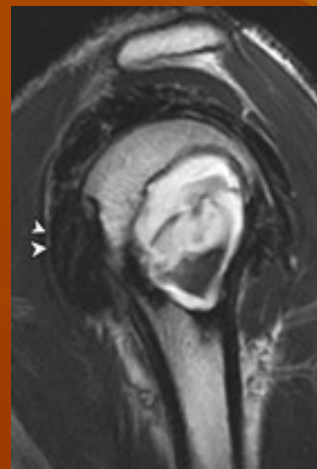
Vähe ekspansiivne pseudotuumor.

Osteolüütilised tsüstid sklerootilistega servadega, mis kahjustavad õlavarreluu peat ja kõrval väikesed tsüstid.



**Pilt 4A ja 4B.** T2 ja T1 kujutisel on pseudotuumor madala signaaliga ja näha fibrootilised seinad hemosideriiniga.

**Pilt 4C.** Verejooksude erinevate staadiumite tõttu hemosideriin sünoovias, bursas ja vedeliku tiheduse komponendit heterogeense signaaliga.



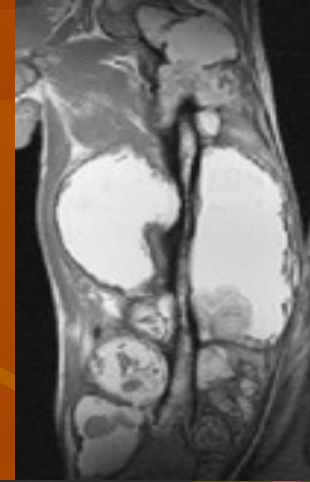
# Hemofiilia ja pseudotuumor

## Subperiostaalne lesioon

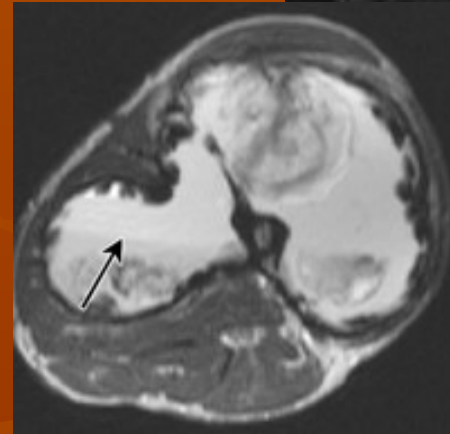
- Subperiostaalne pseudotuumor tekib sekundaarsete verejooksude tõttu, mis põhjustavad mehaanilise surve korteksile kuni selle nekroosini.
- Radioloogilised uuringud aitavad hinnata muutuste ulatust
- Pseudotuumor võib tekitada agressiivset periostaalset reaktsiooni ja mittelineaarset levikut pehmetesse kudedesse.  
Pilt. 5.

# Hemofiilia ja pseudotuumor

- **Pilt 5.** 44 a.mees subperiostaalse pseudotuumoriga. Hematoom haarab ja dislotseerib reieluu.
- **Pilt 5B.** Aksiaal T2 sek.sõlmeline kapsuleerunud vedeliku signaaliga.
- **Pilt 5C.** Röntgen/v-l lai kahjustus pehmetes kudedes, sakilised luulised erosioonid ja radiaalsed trabekulid imiteerivad maligniget periostaalset lesiooni või infektsiooni. Lisaks murd distaalses metafüüsis.



**Pilt 5A**



**Pilt 5B**



**Pilt 5C**

# Hemofiilia ja pseudotuumor

## Differentsiaal diagnoos:

- Ewing's sarkoom
- Metastaasid
- Nakkushaigused

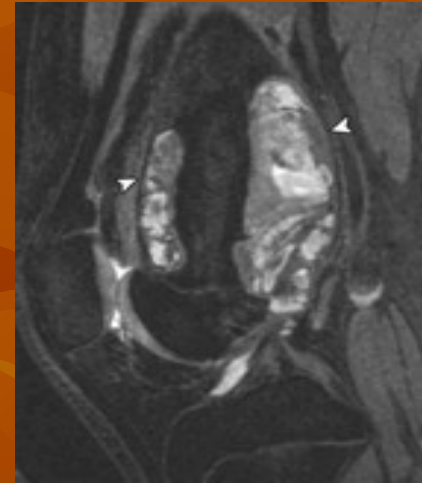


# Hemofiilia ja pseudotuumor

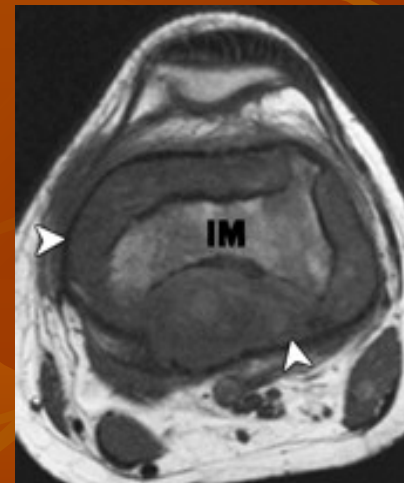
- KT ja MRT uuringud näitavad, kas hemoraagiline lesioon on piiratud subperiostaalse piirkonnaga või ulatub intramedulaarsetesse ja pehmetesse kudedesse.

# Hemofiilia ja pseudotuumor

- **Pilt 6A.** 14a.poiss subperistaaltuumor reieluu metadiafüüsi distaalses osas (**Pilt 6B.**) aksiaal T1 sekventsisis visualiseeruvad korteksi muutused ja periosti elevatsioon.



**Pilt 6 A**



**Pilt 6 B**

# Hemofiilia ja pseudotuumor

## **Pehmekoeline pseudotuumor**

- Korduvad verejooksud pehmetesse kudedesse tekkivad hematoomi ja paranemisel kahjustatud kohad asendatakse fibrooskoega, mis põhjustab liigeste kontraktuure.

Kõige sagedasemad piirkonnad:

- reie
- gluteaal piirkond
- m.iliopsoas

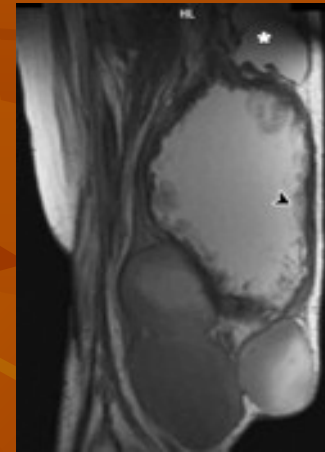
# Hemofiilia ja pseudotuumor

## Klassifikatsioon:

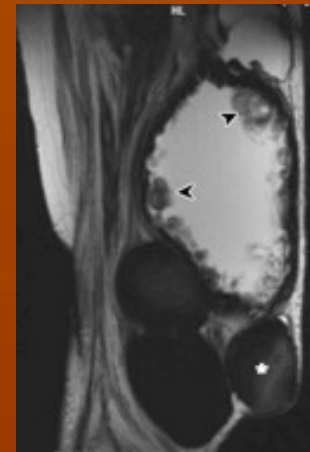
- Intramuskulaarne
- Eksrtamuskulaarne (fastsiasisene, nahaalune)  
Pilt 7
- mõned juhtumid võivad olla luu kahjustusega.

# Hemofiilia ja pseudotuumor

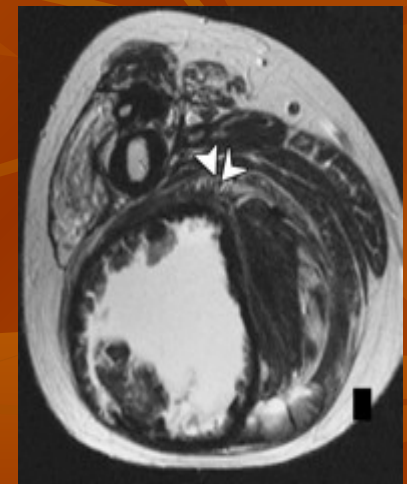
- **Pilt 7.** 45 a. mees pehmekeelise pseudotuumoriga.
- **Pilt 7A ja B.** T1 ja T2 kolm teravalt piirdunud sõlme m.bicipsi femori piirkonnas. Intramuskulaarses piirkonnas kaks sõlme kontaktis subkutaanse koega. Signaali intensiivsuse erinevus näitab hemoraagiate staadiumeid.
- **Pilt 7C.** T2 aksiaalis hästi hinnatav tu!, ulatus, suhte naaberstruktuuridega .



**Pilt 7A**



**Pilt 7B**



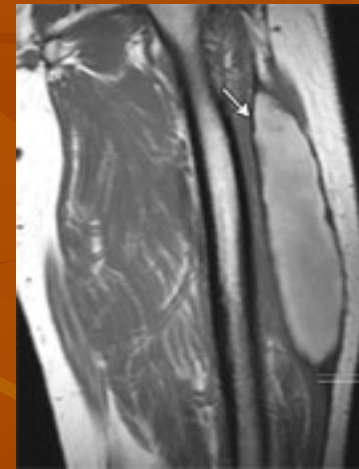
**Pilt 7C**

# Hemofiilia ja pseudotuumor

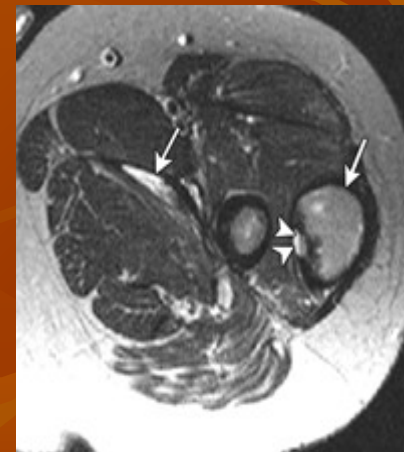
- Lihasesisesed hematoomid on tavaliselt piirdunud, kuid võivad liikuda lihaste vahel ja jõuda luuni, tekitada märkisiväärseid deformatsioone, luu periostaalset reaktsiooni. Surve kõrvalasuvatele kudedele võib põhjustada naha nekroosi, valu, neuroloogilist defitsiiti ja liikumispiiratust.
- Sekundaarne infektsioon esineb harva ja põhjuseks võib olla perforatsioon teisse organisse või iatrogenne sekkumine.
- M.ileopsoase pseudotuumoreid on seostatud retro- ja intraperitoneaalse verejooksuga.

# Hemofiilia ja pseudotuumor

- **Pilt 8.** 29a. mees interfastsiaalse pseudotuumoriga.
- **Pilt 8A.** T1 ja T2 sek. Kaks sõlme interfastsiaalse lokaliseerimisega. Suurem sõlm asub fascia lata ja fascia plana vahel lihase lateraal pinnal.
- **Pilt 8B.** Aksiaal. sekventsis on näha ka teisi tsüste intensiivse signaaliga.



**Pilt 8A**



**Pilt 8B**



# Hemofiilia ja pseudotuumor

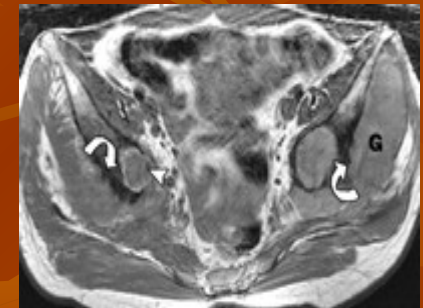
- **Pilt 9. 36a.** Mees raske hemofiiliaga.
- **Pilt 9A.** Rõ ü/v-l on näha mõlemas niudeluus osteolüütilised lesioonid. Liigesed destrueerunud ja on näha luu kollaps.
- **Pilt 9B.** T2 ja T1 aksiaal. sekventsides muutusi pehmetes kudedes, liigestes, niudeluus ja m.gluteuse regioonis
- **Pilt 9C.** T1 ja T2 signaal sõltub erinevatest hemorraagiastadiumitest. Niudeluu mediaalne korteks on häiritud ja selle tõttu signaal on madala intensiivsusega. Mõlematel luudel on subperiostaalne kahjustus ja välised erosioonid.



**Pilt 9A**



**Pilt 9B**



**Pilt 9C**



# Hemofiilia ja pseudotuumor

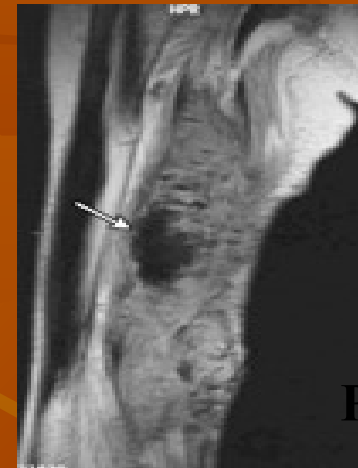
- 32 a.mees pehmekeoline pseudotuumor koos sekundaarse infektsiooniga.
- **Pilt 10.** Röntgen/v-l suur pehmekeoline mass parema reieluu piirkonnas koos välisega kotrikaalse erosiooniga. Naha defekt ja õhumullid naha sees viitavad sekundaarsele infektsioonile ja naha nekroosile. Tuumor ulatub põlveliigeseni.



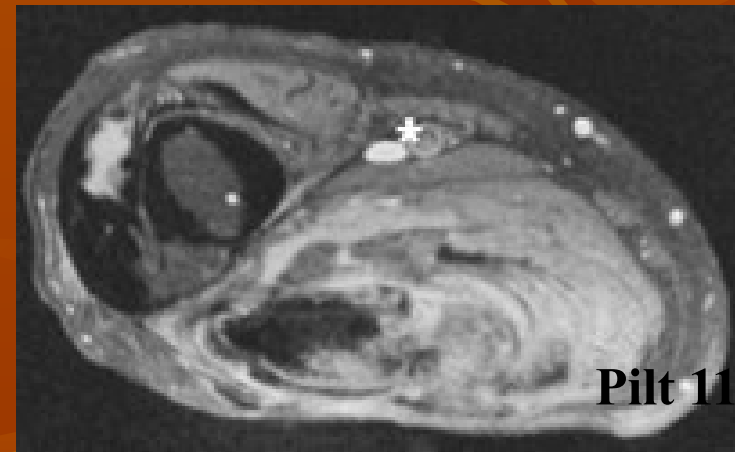
**Pilt 10**

# Hemofiilia ja pseudotuumor

- 72 a. mees kahe intramuskulaarse pseudotuumoriga ja sekundaarse infektsiooniga.
- **Pilt 11A.** T1 sekventsil ilmestub intramuskulaarne tuumor koos naha defektiga ja õhumullidega.
- **Pilt 11B.** Sekvents rasvsupressiooniga näitab kaks tuumorit fascia lateralises ja m.biseps femorise projektsioonides. Posterioorne tuumor heterogeense iseloomuga ja infiltreerib pehmeid kudesid, hemosideriini depoo ja õhumullide tõttu signaal madal.



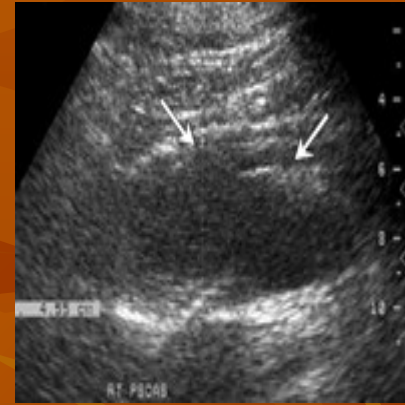
**Pilt 11A**



**Pilt 11B**

# Hemofiilia ja pseudotuumor

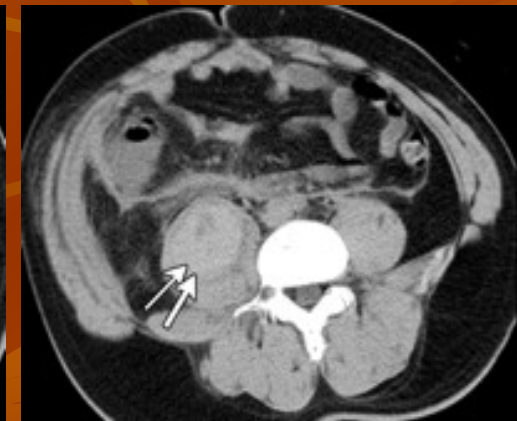
- 39a. Mees, m.ileopsoaase piirkonnas pseudotuumor perifrenaalse hematoomiga.
- **Pilt 12 A, B ja C.** UH ja KT uuringul hemorraagia paremas m.psoase piirkonnas ja paranefriumi piirkonnas. UH –l lesioon on madala ehhogensusega ja KT -l lesioon kõrge tihedusega . Mesenteriaalne rasv ja peritoneumi serv on haaratud lisamassi poolt



**Pilt 12A**



**Pilt 12B**



**Pilt 12C**

# Hemofiilia ja pseudotuumor

- **Pilt 12 D.** Röntgenülevaade (Rö ü/v-1) pehmekeelime lisamass kõhu paremal pool ja tuhara piirkonnas.



**Pilt 12 D**

# Hemofiilia ja pseudotuumor

- Pehme kudedede pseudotuumorid ilmestuvad kudede kõrgema tiheduse tõttu, võivad sisaldada kaltsifikaate
- Kõrval asuvad luustruktuurid võivad olla kahjustamata ja kui on kahjustatud, siis seal esinevad ekstentrilised erosioonid, periostaalne reaktsioon ja intramedulaarne destruktsioon.
- Õhk pseudotuumoris viitab sekundaarsele infektsioonile.

# Hemofiilia ja pseudotuumor

- UH –s saab hinnata hematoomi progressiooni - regressiooni peale ravi.
- KT-1 protsessi ulatus, naaberkudede seisund
- KT uuring näitab erinevate hemorraagiaste staadiumeid: kõrge, isodeensne või madala tihedusega struktuure.
- MRT uuringul T1 ja T2 sekventsides kajastuvad vere laguproduktide erinevad etapid – hematoomi vanus.
- Äge verejooks 1-6 päeva. T1 sekventsis rakusisene deoksühemoglobiini on näha isointensiivse signaalina, T2 sek. hüpointensiivse signaalina.
- 7 päeva pärast tekib methemoglobiin ja T1 sek.signaali intensiivsus kasvab keskelt perifeeriasse. Perifeerne osa on tume ja meenutab fibrootilist kapslit või hemosideriini. Intramuskulaarset pseudotuumorit võib näha kui kapseldunud sõlme lihases.

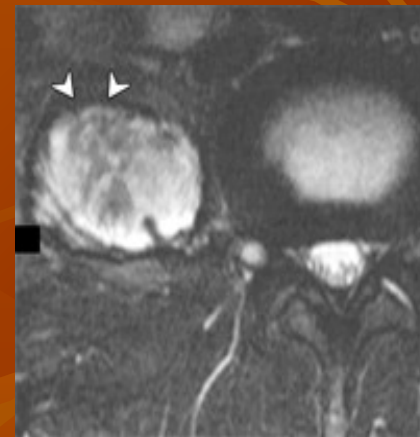


# Hemofiilia ja pseudotuumor

- 19a. mees pseudotuumoriga ileopsoase piirkonnas.
- **Pilt 13A.** Koronaar T1 sekventsis intramuskulaarne tuumor paremal m. psoase piirkonnas meenutab abtessi. Pseudotuumoril on kapsel topeltkontuuriga
- **Pilt 13B.** Aksiaal T2 rasvsuppressioniga sekventsil tuumor on heterogeense signaaliga ja hemosideriiniga serv madala signaaliga.



**Pilt 13A**



**Pilt 13B**

# Kokkuvõte

- Hemofiilne pseudotuumor võib tekkida kahanevas järjekorras pehmetes kudedes, luudes, periosti all.
- Erinevad radioloogilised meetodid on kasutusel pseudotuumori diferentsiaaldiagnostikas.
- Radioloogilised muutused liigese ümber ja hemorraagiate erinevad staadiumid, mis esinevad KT ja MRT uuringutel aitavad välja selgitada diagnoosi ja diferentseerida teistest seisunditest.



# Juhtum

- 44a. mees patsient, kellel 8a. vanuses diagnoositi Von Willerbrandi tõbi.

Kaasuv haigused:

- Pseudotuumor niudeluus
- Krooniline aneemia
- Krooniline B ja C hepatiit
- Hüpertooniline tõbi
- Krooniline gastriit
- Neerukivid
- Lapsel sageli oli ninaverejooksud, kehal hematoomid
- Hiljem oli hematoomid tekkinud vasaku põlveliigese piirkonnas ja vasakul küljel.

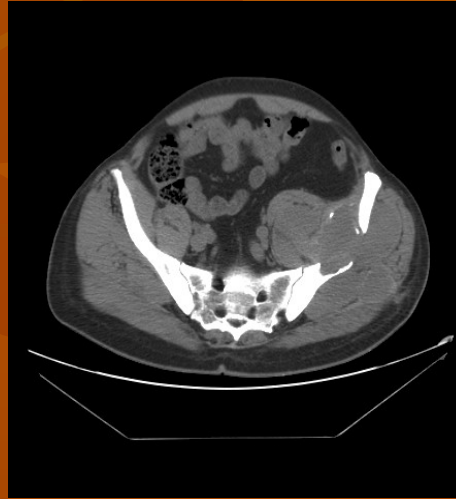
# Juhtum

- Vasakul niudeluu keha ja  
löötiline kolle, sklerootilis  
Niudeluu harja piirkonnas  
Lesioon ulatub periartukule  
periostaalse reaktsiooni esine



# Juhtum

- Vasakul niudeluutiiva piirkonnas destrueeriv polütsüklilise kontuuriga, vähesel määral kaltsifitseerunud ja perifeersete septitega kontrasteeruv lisamass, mis infiltreerib m.psoas, m.gluteus min.med ja max.Lisamassi keskel organiseerunud hematoom, tõenäoliselt pseudotuumor.



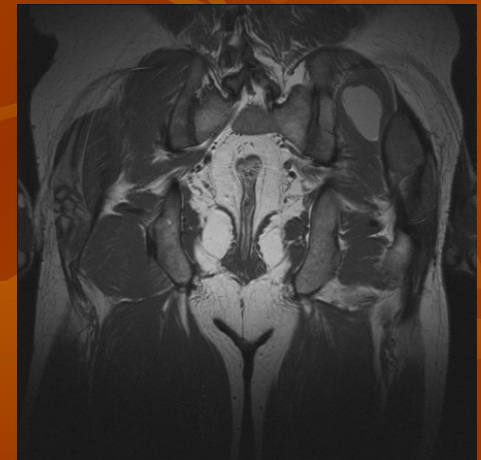
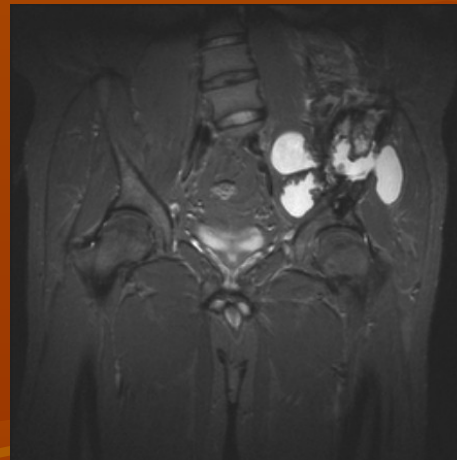
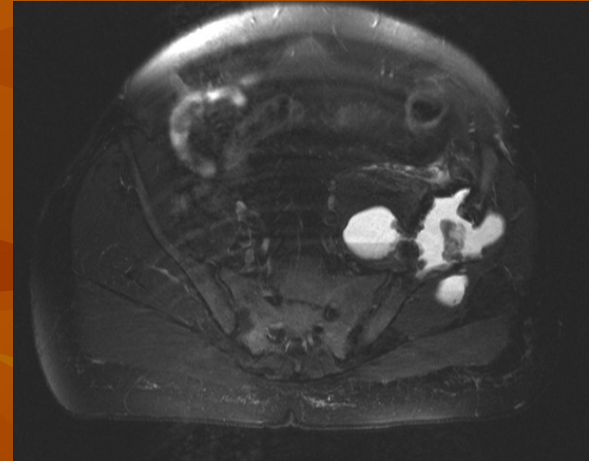
# Juhtum

KT uuringul on näha, et pseudotuumor haarab m.gluteus medius.



# Juhtum

- MRT uuring.
- Vasemal niudeluu ja selle ümber pehmetes kudedes suured hematoomidele iseloomuliku signaaliga lakuunid. Niudeluu keskosas samuti valdavalt hematoomile viitav sklerootilise aladega destruktsioon.



# Juhtum

- 2002 a. Rootsis Karolinska haiglas teostatud vasaku põlveliigese endoproteesimine ja opereeritud pseudotuumor vasaku niudeluupiirkonnas.
- 2010 Tartu Maarjamõisa kliinikus teostatud vasaku põlveliigese endoproteesi vahetamine ebastabiilsuse tõttu.



# Juhtum







Tänaan!

# Kasutatud allikad

- Park, J.S.,Ryu K.N. Hemophilic Pseudotumor Involving the Musculoskeletal system: Spectrum of Radiologic Findings. American Journal of Roentgenology (Dec, 2003). URL <http://www.ajronline.org/cgi/content/full/183/1/55>  
(20.10.2010)
- Hemofiilia. TÜK hematoloogia-onkoloogi kliinik. URL [www.kliinikum.ee](http://www.kliinikum.ee) (20.10.2010)